

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

---

Année 1939

N°

1495

# THÈSE

POUR LE

## DOCTORAT EN MÉDECINE

( DIPLÔME D'ÉTAT )

PAR

**Robert - Émile DAILLY**

Né le 17 Juillet 1912, à Etrépagny (Eure)

Externe des Hôpitaux de Paris

---

## A propos de quatre Observations de Spina Bifida chez l'Enfant

---

*Président : M. LEREBoullet, Professeur*

ROUEN

IMPRIMERIE COMMERCIALE DU JOURNAL DE ROUEN

6, rue de l'Hôpital, 6

---

1939



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

---

Année 1939

N°

# THÈSE

POUR LE

## DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

**Robert - Émile DAILLY**

Né le 17 Juillet 1912, à Etrépagny (Eure)

Externe des Hôpitaux de Paris

---

## A propos de quatre Observations de Spina Bifida chez l'Enfant

---

*Président : M. LEREBoullet, Professeur*

ROUEN

IMPRIMERIE COMMERCIALE DU JOURNAL DE ROUEN

6, rue de l'Hôpital, 6

---

1939

# LE DOYEN..... TIFFENEAU

## I. -- PROFESSEURS

|                                                                 |   |
|-----------------------------------------------------------------|---|
| Anatomie .....                                                  |   |
| Physiologie .....                                               |   |
| Physique médicale.....                                          |   |
| Chimie médicale.....                                            |   |
| Bactériologie .....                                             |   |
| Parasitologie et histoire naturelle médicale.....               |   |
| Pathologie et thérapeutique générales.....                      |   |
| Pathologie médicale.....                                        |   |
| Pathologie chirurgicale.....                                    |   |
| Anatomie pathologique.....                                      |   |
| Histologie .....                                                |   |
| Pharmacologie et matière médicale.....                          |   |
| Thérapeutique .....                                             |   |
| Hygiène et médecine préventive.....                             |   |
| Médecine légale.....                                            |   |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie.....                 |   |
| Pathologie expérimentale et comparée.....                       |   |
| Hydrologie thérapeutique et climatologie.....                   |   |
| Clinique médicale.....                                          | } |
| Hygiène et clinique de la première enfance.....                 |   |
| Clinique des maladies des enfants.....                          |   |
| Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.. |   |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....            |   |
| Clinique des maladies du système nerveux.....                   |   |
| Clinique des maladies infectieuses.....                         |   |
| Clinique chirurgicale.....                                      | } |
| Clinique ophtalmologique.....                                   |   |
| Clinique urologique.....                                        |   |
| Clinique d'accouchements.....                                   | } |
| Clinique gynécologique.....                                     |   |
| Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....              |   |
| Clinique thérapeutique médicale.....                            |   |
| Clinique oto-rhino-laryngologique.....                          |   |
| Clinique thérapeutique chirurgicale.....                        |   |
| Clinique propédeutique.....                                     |   |
| Clinique de la Tuberculose.....                                 |   |
| Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte.....             |   |
| Clinique de cardiologie.....                                    |   |
| Clinique de neuro-chirurgie.....                                |   |
| Assistance Médico-sociale.....                                  |   |
| Professeurs sans chaire.....                                    | } |

MM.  
 ROUVIÈRE.  
 Léon BINET.  
 STROHL.  
 POLONOVSKI.  
 Robert DEBRÉ.  
 BRUMPT.  
 BAUDOUIN.  
 PASTEUR-VALLERY-RADOT  
 MONDOR.  
 LEROUX.  
 CHAMPY.  
 TIFFENEAU.  
 AUBERTIN.  
 TANON.  
 BALTHAZARD.  
 LÉVY-VALENSI.  
 Henri BENARD.  
 CHIRAY.  
 ABRAMI.  
 FIESSINGER.  
 LOEPER.  
 RATHERY.  
 LEREBoullet.  
 NOBÉCOURT.  
 LAIGNEL - LAVASTINE.  
 GOUGEROT.  
 GUILLAIN.  
 LEMIERRE.  
 CUNÉO.  
 GOSSET.  
 GRÉGOIRE.  
 LENORMANT.  
 VELTER.  
 CHEVASSU.  
 COUVELAIRE.  
 JEANNIN.  
 LÉVY-SOLAL.  
 MOCQUOT.  
 OMBRÉDANNE.  
 HARVIER.  
 LEMAITRE.  
 Pierre DUVAL.  
 M. VILLARET.  
 TROISIÈRE.  
 MATHIEU.  
 LAUBRY.  
 Clovis VINCENT.  
 N...  
 HAZARD.  
 MULON.  
 OLIVIER.  
 SANNIÉ.  
 VERNE.



## II. -- AGRÉGÉS EN EXERCICE

| MM.                   |                          | MM.                          |                           |
|-----------------------|--------------------------|------------------------------|---------------------------|
| AMELINE .....         | Pathologie chirurgicale. | GIROUD .....                 | Histologie.               |
| BARIÉTY .....         | Pathologie médicale.     | HAGUENAU ....                | Pathologie médicale.      |
| BERNARD Etienne.      | Pathologie médicale.     | HALPHEN .....                | Oto-rhino-laryngologie.   |
| BESANÇON Justin.      | Hydrologie.              | JOANNON .....                | Hygiène.                  |
| BONNET .....          | Bactériologie.           | LACOMME .....                | Obstétrique.              |
| BOULANGER ...         | Chimie.                  | LANTUÉJOUL ..                | Obstétrique.              |
| BOULIN .....          | Pathologie médicale.     | LAVIER .....                 | Parasitologie.            |
| BROUET .....          | Pathologie médicale.     | LELONG .....                 | Pathologie médicale.      |
| BULLIARD .....        | Histologie.              | LEMAIRE .....                | Pathologie expérimentale. |
| CACHERA .....         | Pathologie médicale.     | LENÈGRE .....                | Pathologie médicale.      |
| CORDIER .....         | Anatomie.                | M <sup>lle</sup> J. LÉVY.... | Pharmacologie.            |
| COSTE .....           | Pathologie médicale.     | MARCHAL .....                | Pathologie médicale.      |
| COUVELAIRE R.         | Urologie.                | MÉNÉGAUX ....                | Pathologie chirurgicale.  |
| DELARUE .....         | Anatomie pathologique.   | MOLLARET ....                | Pathologie médicale.      |
| DELAY .....           | Pathologie médicale.     | MOUQUIN .....                | Pathologie médicale.      |
| DEGREZ (H.)....       | Physique.                | PATEL .....                  | Pathologie chirurgicale.  |
| DESOILLE .....        | Médecine légale.         | PETIT-DUTAILLIS.             | Pathologie chirurgicale   |
| DIGONNET ....         | Obstétrique.             | RENARD .....                 | Ophthalmologie.           |
| DOGNON .....          | Physique.                | RICHET .....                 | Physiologie.              |
| FEVRE .....           | Pathologie chirurgicale. | SÈNÈQUE .....                | Pathologie chirurgicale.  |
| FUNCK-BRENTANO.       | Pathologie chirurgicale. | SICARD .....                 | Pathologie chirurgicale.  |
| GALLIARD .....        | Parasitologie.           | SOULIE .....                 | Pathologie médicale.      |
| GARCIN .....          | Pathologie médicale.     | SUREAU .....                 | Obstétrique.              |
| Mlle GAUTHIER-VILLARS | Anatomie pathologique.   | TURPIN .....                 | Pathologie médicale.      |
| GAYET .....           | Physiologie.             | WILMOTH .....                | Pathologie chirurgicale.  |
| DE GENNES....         | Pathologie médicale.     |                              |                           |

## III. -- AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

### POUR LE SERVICE DES EXAMENS

| MM.            |                          | MM.            |                          |
|----------------|--------------------------|----------------|--------------------------|
| ALGLAVE .....  | Pathologie chirurgicale. | LARDENNOIS ..  | Pathologie chirurgicale. |
| BUSQUET .....  | Pharmacologie.           | LE LORIER .... | Obstétrique.             |
| CHAILLEY-BERT  | Physiologie.             | NEVEU-LEMAIRE  | Parasitologie.           |
| GUÉNIOT .....  | Obstétrique.             | VAUDESCAL ...  | Obstétrique.             |
| HEITZ-BOYER .. | Pathologie chirurgicale. |                |                          |

#### IV. -- AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

##### A TITRE PERMANENT

| MM.            |                    | MM.            |                        |
|----------------|--------------------|----------------|------------------------|
| ALAJOUANINE .  | Clinique médicale. | BASSET .....   | Clinique chirurgicale. |
| BRULÉ .....    |                    | BROCQ .....    |                        |
| CATHALA .....  |                    | CADENAT .....  |                        |
| CHABROL .....  |                    | GATELLIER .... |                        |
| CHEVALLIER ..  |                    | de GAUDART     |                        |
| DONZELOT ..... |                    | d'ALLAINES     |                        |
| DUVOIR .....   |                    | LEVEUF .....   |                        |
| GASTINEL ..... |                    | MOULONGUET .   |                        |
| HUGUENIN ..... |                    | MOURE .....    |                        |
| LAROCHE (G.).. |                    | QUENU .....    |                        |
| LIAN .....     |                    |                |                        |
| MOREAU .....   |                    |                |                        |
| PIÉDELIÈVRE .. |                    |                |                        |
| SÉZARY .....   |                    |                |                        |

| MM.           |                        |
|---------------|------------------------|
| ECALLE .....  | Clinique obstétricale. |
| METZGER ..... |                        |
| PORTES .....  |                        |
| VIGNES .....  |                        |

#### V. -- CHARGÉS DE COURS

| MM.                         |                      |
|-----------------------------|----------------------|
| CHAILLEY-BERT, agrégé ..... | Education physique.  |
| LEDOUX-LEBARD .....         | Radiologie clinique. |
| RUPPE .....                 | Stomatologie.        |
| WEIL-HALLÉ .....            | Puériculture.        |

*Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans des dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.*

## A MES PARENTS

*qui n'ont jamais crain*t de s'imposer pour mes études de trop nombreux sacrifices.

*Puissent-ils trouver ici un bien modeste témoignage de ma profonde gratitude et de ma tendre affection.*

## A MA GRAND'MÈRE

## A MON FRÈRE

## A MA FIANCÉE

*qui retrouvera dans chaque page  
toute la collaboration qu'elle m'a  
apportée.*

## A MONSIEUR LE DOCTEUR ANDRÉ BILLIARD

Médecin chef honoraire des Services  
d'Electro-Radiologie des Hôpitaux de Rouen

*Dont l'hospitalité quasi-pater-  
nelle m'a permis de réaliser ce tra-  
vail et d'admirer quotidiennement  
l'infatigable activité du plus  
exquis des maîtres.*

## A MONSIEUR ET MADAME MAURICE DELALANDRE

### A MONSIEUR L'ABBÉ DELALANDRE

## AUX RR. PP. MENNESSIER ET BOISSELOT O. P.

## A LA MÉMOIRE DE LA MÈRE MARIE DU CENACLE

## A MES CAMARADES D'ETUDES

## MEIS ET AMICIS

## A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR LEREBoullet

Professeur d'Hygiène et de Clinique de la Première Enfance  
à la Faculté de Médecine de Paris

Médecin de l'Hôpital des Enfants Assistés

Membre de l'Académie de Médecine

*Avec l'expression de notre reconnaissance pour le grand honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de cette thèse.*

**A NOS PREMIERS MAITRES EN MÉDECINE**

**A MONSIEUR LE DIRECTEUR  
ET A MESSIEURS LES PROFESSEURS  
DE L'ECOLE DE MEDECINE DE ROUEN**

**A NOS MAITRES  
DANS LES HOPITAUX DE ROUEN**

**MONSIEUR LE PROFESSEUR JACQUES PETIT**

Professeur de Clinique Chirurgicale  
Chirurgien des Hôpitaux

**MONSIEUR LE PROFESSEUR PIERRE CERNÉ**

Chirurgien des Hôpitaux

**MONSIEUR LE PROFESSEUR JEAN FLEURY**

Médecin des Hôpitaux

**A NOS MAITRES DANS  
LES HOPITAUX DE PARIS. EXTERNAT**

**MONSIEUR LE DOCTEUR PIERRE PRUVOST**

Médecin de l'Hôpital Laennec  
et du Dispensaire Léon-Bourgeois

**MONSIEUR LE DOCTEUR LOUIS BAZY**

Chirurgien de l'Hôpital Saint-Louis

**MONSIEUR LE DOCTEUR LOUIS CAPETTE**

Chirurgien de l'Hôpital Bichat

**MONSIEUR LE DOCTEUR FÉLIX RAMOND**

Médecin honoraire de l'Hôpital Saint-Antoine

**MONSIEUR LE PROFESSEUR HENRI GOUGEROT**

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

**MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ GUY LAROCHE**

Médecin de l'Hôpital Tenon

**MONSIEUR LE DOCTEUR JULES MILHIT**

Médecin de l'Hôpital Bretonneau

**MONSIEUR LE DOCTEUR HENRI GRENET**

Médecin de l'Hôpital Bretonneau

**MONSIEUR LE DOCTEUR MAURICE LALLEMANT**

Médecin chef du Service O. R. L.  
de l'Hôpital Bretonneau

A LA MÉMOIRE DE M. LE DOCTEUR RAOUL BENSAUDE

*Nous avons eu l'honneur d'être  
un de ses derniers élèves.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR MAURICE CHEVASSU

Chirurgien de l'Hôpital Cochin

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ JACQUES LEVEUF

Chirurgien de l'Hôpital Bretonneau

A MESSIEURS LES DOCTEURS :

R. GUEULLETTE, SYLVAIN BLONDIN

Chirurgiens des Hôpitaux de Paris

R. DEGOS, J. HAMBURGER, ALBEAUX-FERNET

Médecins des Hôpitaux de Paris

PAUL CHENE

Médecin assistant de Gastro-Entérologie  
à l'Hôpital Saint-Louis

R. BURNIER, PAUL BLUM, ETIENNE LORTAT-JACOB

Médecins assistants de l'Hôpital Saint-Louis

P. ISAAC-GEORGES, FOUQUET

Médecins assistants de l'Hôpital Bretonneau

## A NOS CONFÉRENCIERS D'EXTERNAT ET D'INTERNAT

MESSIEURS LES DOCTEURS :

ROGER SIMON, W. AUBRUN, P. MALGRAS,  
A. LAFITTE, L. LEGER, L. BARRAYA,  
J. MATHEY, J. MALLARMÉ, PIERRE GRENET,  
BERNARD DREYFUS, JEAN FAUVET, anciens  
Internes des Hôpitaux de Paris.

A MESSIEURS LES DOCTEURS :

HECART, Chirurgien des Hôpitaux de Rouen;  
STEWART, Médecin des Hôpitaux de Rouen;  
anciens Internes des Hôpitaux de Paris.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR DESSAINT

Professeur à l'Ecole de Médecine de Rouen

Chirurgien des Hôpitaux de Rouen

Ancien Interne, Lauréat des Hôpitaux de Paris

*qui nous a suggéré l'idée de cette  
thèse et nous a aidé à en mener  
à bien la réalisation.*

*Nous le prions d'agréer l'expres-  
sion de notre gratitude et de notre  
respectueux attachement.*

## INTRODUCTION

---

*Les quatre cas de spina bifida que nous rapportons dans ce travail, ont été observés en moins d'un an dans le service de chirurgie infantile de Monsieur le Professeur Dessaint, chirurgien des Hôpitaux de Rouen. Au delà de cette relative fréquence qui pouvait à elle seule motiver leur publication, il nous a semblé qu'à plus d'un titre ils méritaient d'être connus.*

*En particulier, les indications thérapeutiques qui sont apparues les plus adéquates à chacun d'eux ont retenu spécialement notre attention, car elles s'harmonisent avec celles que nous avons vu mettre à profit au cours des dix-huit mois d'externat que nous venons de passer à l'Hôpital Bretonneau.*

*D'autre part, ces observations nous ont confirmé que le diagnostic de spina bifida était loin d'être toujours simple : un aspect clinique, aussi bien défini soit-il, peut être l'expression de plusieurs formes anatomiques.*

*En d'autres temps, nous aurions désiré joindre aux observations précédentes celles que nous avons eu la bonne fortune de recueillir dans les différents services hospitaliers que nous avons fréquentés. Malheureusement, les exigences et les sacrifices que ces premiers mois de « mobilisation générale » imposent, ne nous permet-*

*taient pas de rassembler toute cette documentation. Pour les mêmes raisons matérielles, nous ne pouvions pas faire accompagner notre texte de documents radiographiques et microscopiques.*

*Enfin, il va sans dire que nous ne saurions envisager ici que les formes de spina bifida dites « classiques ». Les formes dites « occultes » ne constituent pas des entités si différentes, mais en raison des discussions qu'elles soulèvent, elles auraient trouvé difficilement la place qu'elles méritent dans « l'espace » forcément restreint de cette « thèse de guerre » (1).*

---

(1) Ne ne pouvons terminer cette Introduction sans adresser nos vifs remerciements à M. le Docteur Jacques BILLIARD et à M<sup>lle</sup> le Docteur Françoise CHABERLOT qui ont bien voulu lire cette thèse en épreuves et dont les observations nous ont été si précieuses.

## **RAPPEL**

### **DES FORMES ANATOMIQUES**

---

Si depuis Tulpius (1641) d'importants travaux classiques ont donné au spina bifida toute son autonomie anatomo-clinique, on garde de leur lecture, comme le remarque M. J. Leveuf, « l'impression qu'il existe une grande diversité de formes anatomiques », bien difficiles à relier entre elles dans une classification qu'on souhaiterait simple et homogène.

Evidemment, les lésions qui composent un spina bifida prennent, selon les circonstances, des aspects très variables. La solution de continuité de l'arc épineux vertébral paraît : tantôt isolée et essentielle, tantôt associée et contingente; elle peut, d'autres fois, manquer, comme le prouvent les « spina bifida oclusa » qu'ont décrits Cruveilhier, puis Denucé. L'état de la moelle n'est guère moins polymorphe, puisque, à certains types avec moelle extrophiée, on peut opposer ceux où la moelle bien formée est demeurée normalement au contact des corps vertébraux. De même, la conformation des méninges et du tégument peut revêtir différentes modalités.

A définir les formes anatomiques du spina bifida, en ne retenant que ces discordances apparentes, on est donc obligé de conclure à leur extrême polymorphisme.

Mais la « grande diversité » tient sans doute beaucoup plus encore à l'influence débordante que les discussions pathogéniques et embryologiques ont longtemps exercée sur l'observation des faits anatomo-pathologiques. D'où le besoin qu'ont éprouvé la plupart des auteurs classiques de renouveler sans cesse la catégorisation des formes du spina bifida. La terminologie en est devenue plus complexe et, sans méconnaître l'importance des travaux de von Recklinghausen, on regrette, avec M. le Professeur Ombredanne, que des termes comme myélocystoméningocèles, diastématomyéломéningocèles... aient prévalu en France.

On comprend dès lors qu'en publiant, en 1937, l'étude minutieuse de plus de quatre-vingts cas, où l'observation objective prend sans cesse la première place, M. J. Leveuf allait « trancher dans la masse embrouillée des travaux antérieurs ».

Nous utiliserons d'autant plus ses travaux que nous avons eu souvent l'occasion — sans avoir jamais eu l'honneur d'être son élève — de suivre son enseignement et de nous persuader au contact de ses malades qu'il existait bien, entre les variétés anatomiques de spina bifida, un « enchaînement » logique; aussi n'est-ce que par « schéma » que nous opposerons, pour en rappeler la description :

- des myéломéningocèles,
- des méningocèles,
- des spina bifida avec tumeur.

## DES MYÉLOMÉNINGOCÈLES

Une myéломéningocèle est constituée par la saillie, en arrière du plan vertébral, d'une poche, remplie de liquide céphalo-rachidien, et traversée par le cordon médullaire qui vient s'épanouir dans l'épaisseur de la paroi. Elle est reliée au canal intra-rachidien par un pédicule qui passe dans une « fissure », intéressant à la fois l'arc postérieur de la vertèbre et la dure-mère. Le liquide céphalo-rachidien qu'elle contient est toujours en communication avec celui des espaces arachnoïdiens.

On a pu distinguer trois grandes formes de myélo-méningocèle :

- formes avec aire médullaire à nu;
- formes avec aire médullaire recouverte de tissu fibreux;
- formes avec aire médullaire recouverte de tissu fibreux et d'épiderme.

### A. Formes avec aire médullaire à nu



Myéломéningocèle avec aire médullaire à nu

Type Recklinghausen. (D'après Leveuf)

A gauche : Coupe sagittale. — A droite : Coupe transversale.

Elles sont les plus fréquentes et ont reçu les noms divers de : hydorrachis externe, variété antérieure (Cruveilhier), myéloschisoméningocèle (Lapointe) et kyste prémédullaire (Ombredanne). Mais c'est à Recklinghausen qu'on doit leur véritable description, d'où leur fréquente appellation de myéломéningocèle type Recklinghausen.

Leur siège habituel est au niveau du sacrum ou de la région lombo-sacrée. En règle, elles n'intéressent que quelques vertèbres. Les autres localisations sont tout à fait exceptionnelles, et nous ne ferons que citer pour mémoire les grands rachischisis qui, étendus à la totalité de la moelle et du rachis, n'offrent qu'un intérêt tératologique.

Dans tous les cas, la structure est identique; le spina présente extérieurement, du centre à la périphérie, les trois zones suivantes : l'aire médullaire qui est ulcérée, la zone épithélio-méningée et la zone dermatique, qui se continue avec les téguments normaux environnants.

Sa cavité est traversée à la partie supérieure par le cordon médullaire qui va se fixer au pôle supérieur de l'aire médullaire; de la face antérieure de la moelle (aussi bien du cordon médullaire que de l'aire médullaire) se détachent deux séries de filets nerveux qui se dirigent vers les trous de conjugaison.

L'étude microscopique de la paroi du spina révèle dans les trois zones vues précédemment des caractères importants :

1° *L'aire médullaire* forme sur une coupe sagittale médiane une plaque continue de tissu névroglie, qui présente, en haut, à l'insertion du cordon médullaire,

l'abouchement en surface du canal de l'épendyme (fossette polaire supérieure) et tend, en bas, à reconstituer un « cône terminal ». Sur une coupe transversale, la névroglie apparaît, au contraire, divisée en deux lames réunies ou non par une commissure, sans pour cela qu'il soit nécessaire de parler de « diastématomyélie ».

La face extracavitaire de l'aire médullaire est dépourvue de revêtement cutané protecteur, les cellules névrogliques sont donc directement exposées à l'infection et toute cicatrisation est impossible.

A la face intracavitaire est accolée une méninge molle d'aspect pie-mérien.

2° *La zone épithélio méningée* est constituée par un tégument malformé, doublé d'une méninge molle d'aspect arachnoïdien. Toujours particulièrement mince et fragile, elle est le siège électif de la rupture du spina.

3° Enfin, *la zone dermatique* établit une transition avec le tégument normal voisin, et dans son derme d'aspect cicatriciel vient s'épanouir la terminaison de la dure-mère.

## **B. Formes avec aire médullaire recouverte de tissu fibreux**

Ces formes, qui ont une individualité récente, sont voisines des précédentes. Extérieurement, on trouve peu après la naissance la même systématisation en trois zones distinctes : médullaire (ulcérée), épithélio-méningée et dermatique. Intérieurement, on note la même configuration. Par contre, l'examen histologique constate que, comme dans les formes suivantes (formes épidermisées), l'aire médullaire est protégée par une couche fibreuse. Dès lors, si on peut les soustraire au danger de

l'infection et de la rupture, ces formes seront susceptibles de se cicatriser.

Elles ont, de ce fait, un grand intérêt nosologique, puisqu'elles réalisent de véritables intermédiaires entre les myéloméningocèles type Recklinghausen et les myéloméningocèles avec aire médullaire recouverte de tissu fibreux et d'épiderme, que nous allons maintenant envisager.

### C. Formes avec aire médullaire recouverte de tissu fibreux et d'épiderme



Myéloméningocèle avec aire médullaire recouverte de tissu fibreux et d'épiderme. Aire médullaire longue.

(D'après Leveuf)

*A gauche* : Coupe sagittale. — *A droite* : Coupe transversale.

Elles ont aussi reçu les appellations de myéloméningocèles sous-cutanées (Tourneux et Martin, Neumann, Bonsmann) et de formes épidermisées (Leveuf et Foulon).

Moins fréquentes et moins graves que les formes avec aire médullaire à nu, elles ont le même siège électif : région lombo-sacrée ou sacrée.

Le spina est revêtu extérieurement par un tégument continu, mais anormal : très mince au centre comme

l'était la zone épithélioméningée des variétés précédentes, il se continue progressivement avec les téguments normaux environnants par la zone dermatique.

La cavité du spina a le même aspect que dans les myéloméningocèles type Recklinghausen. L'examen histologique de la paroi donne, par contre, des résultats différents.



Myéloméningocèle avec aire médullaire recouverte de tissu fibreux et d'épiderme. Aire médullaire courte.

(D'après Leveuf)

*A gauche* : Coupe sagittale. — *A droite* : Coupe transversale.

*Ces différences intéressent essentiellement l'aire médullaire.*

1° On ne trouve plus la face extra cavitaire de la névroglie directement exposée à l'infection; elle est protégée par une couche fibreuse de nature discutée, dite « lame fibreuse sus-aréale », cette lame est recouverte d'un épiderme malformé;

2° Le tissu névroglie n'offre plus nécessairement la même disposition selon les cas. On peut distinguer au moins deux variétés schématiques. Dans une première variété (aire médullaire longue), sa disposition rappelle, sur les coupes sagittales et sur les coupes transversales,

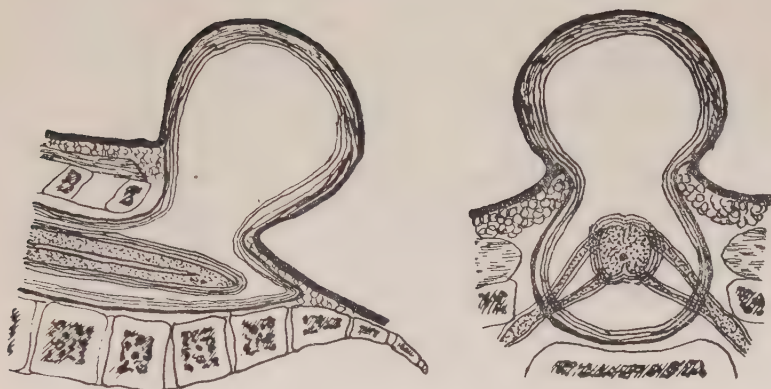
celle des formes avec aire médullaire à nu. Dans une deuxième variété plus fréquente (aire médullaire courte), le tissu névroglie se fixe à la paroi du spina en s'étalant un peu sans former d'aire médullaire proprement dite;

3° Dans tous les cas, la terminaison du canal de l'épendyme ne s'ouvre plus à l'extérieur. Elle présente souvent des anomalies : tantôt elle est dilatée (hydromélie), tantôt ses dimensions sont normales, mais son trajet est tortueux, tantôt on trouve à son voisinage une collection liquide creusée directement dans la névroglie (syringomyélie).

*Au contraire, le reste de l'examen histologique de la paroi du spina ne montre rien de particulier : les zones épithélioméningée et dermatique ressemblent à ce que nous avons décrit aux myéloméningocèles type Recklinghausen : elles sont également doublées d'une méninge molle d'aspect arachnoïdien; la face endo-cavitaire de l'aire médullaire est encore revêtue d'une méninge molle d'aspect pie-mérien.*

L'étude et la description de ces formes ont amené M. J. Leveuf à modifier considérablement la nosologie du spina bifida. Il semble, en effet, que : les hydrorachis internes de Cruveilhier, les myélocystocèles de Recklinghausen, les syringomyélies congénitales de Lapointe, les myélocystoméningocèles type ventral de Muscatello, les kystes centro-médullaires et les formes avec kyste centro-médullaire et kyste pré-médullaire d'Ombredanne, puissent tous désormais rentrer dans le cadre unifié des « myéloméningocèles sous cutanées ». La classification des formes anatomiques du spina bifida s'en est trouvée particulièrement clarifiée.

## DES MÉNINGOCÈLES



Méningocèle. (D'après Leveuf)

*A gauche* : Coupe sagittale. — *A droite* : Coupe transversale.

Une méningocèle est la hernie au travers de la paroi postérieure du canal médullaire, d'une poche qui est remplie de liquide céphalo-rachidien sans être traversée par aucun cordon nerveux.

Elle est aussi appelée hydrorachis externe (Cruveilhier) ou kyste retro-médullaire (Ombredanne). Appellations regrettables ! car le liquide céphalo-rachidien qu'elle contient communique avec celui des espaces arachnoïdiens.

Son pronostic favorable lui vaut d'être par excellence une forme chirurgicale, malheureusement elle est relativement rare.

De siège variable, voire même multiple, elle s'observe le plus souvent dans la région lombo-sacrée. Elle est aussi capable de prendre l'aspect de petites tumeurs à peine saillantes, que celui de grosses tuméfactions.

De toute façon, la méningocèle présente extérieurement un tégument continu ordinairement cicatriciel.

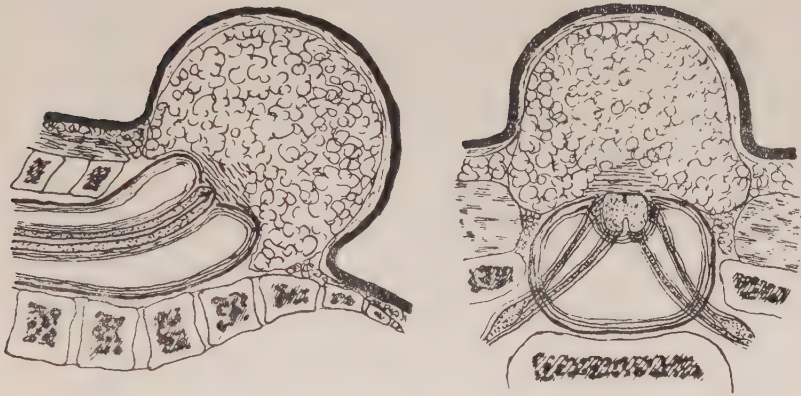
Sa cavité, une fois ouverte, laisse écouler une quantité variable de liquide céphalo-rachidien. L'absence de tout tractus nerveux y est un élément constant.

L'examen histo-pathologique montre que la paroi du spina a une constitution simple. Elle est formée d'un épithélium aminci et d'un derme toujours anormal, dans lequel il est assez arbitraire de séparer : une partie centrale (zone épithélio-méningée) et une partie périphérique de transition où s'épanouit la terminaison de la dure-mère (zone dermatique). L'ensemble de cette paroi est doublé à sa face intracavitaire d'une méninge ininterrompue, d'aspect typiquement arachnoïdien.

Il est capital de constater que la moelle normalement en place semble normalement conformée. Sans doute il est possible de noter son volume parfois un peu gros, son cône terminal bas situé, son canal épendymaire dilaté en regard du spina. Cela prouve que, comme tout spina bifida, la méningocèle témoigne « d'une malfaçon dans l'axe nerveux rachidien ». Mais les examens histologiques en série, pratiqués par M. J. Leveuf sur des moelles fraîches et bien préparées ne lui ont jamais permis de retrouver les « myélocystes » qu'avaient distingués Recklinghausen et Denucé.

Il est donc probable que c'est avec cette forme bien définie de spina bifida : la méningocèle, qu'on doit classer les myélocystoméningocèles type dorsal de Muscatello et les formes avec kyste centro-médullaire et kyste retro-médullaire de Ombredanne.

## DES SPINA BIFIDA AVEC TUMEUR



Spina bifida avec tumeur. (D'après Leveuf)

*A gauche* : Coupe sagittale. — *A droite* : Coupe transversale.  
(Une lame fibreuse sus aréale sépare le lipome de l'aire médullaire)

Bien qu'étant connus depuis Virchow (1875), les spina bifida avec tumeur ne sont qu'exceptionnellement individualisés dans les traités classiques; le plus souvent, ils sont confondus avec les méningocèles ou rangés dans le cadre équivoque des spina bifida occultes.

Ils siègent, en général, dans la région sacrée.

Leur saillie, souvent très volumineuse, est recouverte, fait important, d'un tégument normal.

Sur les coupes transversales et sagittales, on trouve un lipome — creusé parfois de petites formations kystiques dont l'aspect et le contenu ne peuvent, en aucun cas, prêter à confusion avec une méningocèle — qui sépare le tégument de la malformation proprement dite. Celle-ci, en définitive, peu herniée en arrière du plan

postérieur du canal rachidien, s'apparente aux variétés précédentes.

Elle est constituée par une poche, remplie de liquide céphalo-rachidien et traversée par le cordon médullaire qui vient se terminer et se fixer à sa paroi selon une aire médullaire courte. De la face antérieure de la moelle (aussi bien du cordon médullaire que de l'aire médullaire), se détachent deux séries de filets nerveux se dirigeant vers les trous de conjugaison. L'aire médullaire est recouverte superficiellement d'une « lame fibreuse sus-aréale ». Au niveau de sa terminaison, le canal de l'épendyme est : tantôt dilaté (hydromyélie), tantôt normal, mais contigu à une cavité de syringomyélie, tantôt absent. La poche du spina est tapissée intérieurement par une méninge d'aspect arachnoïdien se continuant indistinctement avec la pie-mère, qui engaine la terminaison du cordon médullaire. D'autre part, la dure-mère se termine en s'épanouissant dans le derme à l'union de la périphérie du lipome et du tégument normal voisin.

Par tous ces caractères, on reconnaît aisément une parenté étroite entre les formes avec tumeur et les myé-loméningocèles les plus typiques. Et en évoquant l'assimilation qu'on a pu faire entre les formes avec tumeur et les spina bifida occulta, n'est-il pas vrai « que la structure d'un spina bifida est très simple » ? (Leveuf).

---

## DIAGNOSTIC

---

Bien que nous ne considérons que les formes « non occulta » du spina bifida, on peut être cependant amené à poser leur diagnostic dans deux circonstances très différentes.

Il est évident qu'en règle, l'enfant est vu parce que le spina lui-même a, par ses caractères, attiré d'emblée l'attention de l'entourage.

Mais, d'autres fois, la consultation est exclusivement provoquée par des manifestations « à distance », qu'il faudra alors savoir rapporter à un spina bifida.

Nous examinerons successivement ces deux éventualités.

---

L'enfant est présenté pour un spina bifida quand, généralement dès la naissance, ou peu après, la malformation a, par son volume et son aspect, contraint à solliciter rapidement un avis médical. Parmi les tableaux cliniques qu'on a ainsi à envisager, il est possible de distinguer trois grandes formes :

- des formes ulcérées;
- des formes revêtues d'épiderme malformé;
- des formes revêtues par un tégument normal.

A) *Les formes ulcérées* sont celles où le diagnostic de spina bifida est le plus évident.

An niveau d'une tumeur volumineuse, couvrant tout ou partie des lombes, on note tout d'abord une ulcéra-

tion. Elle a typiquement une forme régulière : triangulaire à base supérieure, ou ovale à grosse extrémité supérieure. Sa surface unie est d'un rouge éclatant et par l'orifice qui est situé à son pôle supérieur s'écoule un peu de liquide.

Le pourtour de cette « aire médullaire » est limité par une pellicule mince, lisse, translucide, couleur pelure d'oignon, qui semble prête à se rompre. La zone épithélio-méningée ainsi figurée se raccorde aux téguments normaux environnants par une zone dermatique de transition. Sur celle-ci, il n'est pas rare d'observer des taches lie-de-vin plus ou moins étendues et une « ridicule » hypertrichose.

En fait, rien n'est moins schématique que cet ensemble « propre » de trois zones distinctes. Elles supposent des soins « excessifs » et, bien plus souvent, il nous a été donné de constater que l'ensemble de la malformation n'était qu'une vaste ulcération à surface tomenteuse recouverte d'une croûte jaune verdâtre, saignante au moindre contact et volontiers malodorante.

Dès lors, toute recherche d'écoulement de liquide céphalo-rachidien devient superflue, d'autant plus qu'il faut bien se garder de prendre pour une fossette polaire supérieure ce qui, trop fréquemment, n'est qu'une solution de continuité du sac en imminence de rupture. Même l'habituelle saillie de la malformation n'est pas constante; on peut observer des spina à paroi flasque, « aplatie », qui n'en sont pas moins évidents. Ils témoignent d'une rupture de la poche de la malformation et pour cela ont un pronostic immédiat redoutable. Cette éventualité mise à part, le reste de l'examen apporte

peu de signes. La recherche de la fluctuation et de la réductibilité de la tumeur est dangereuse. Quant à étudier sa transillumination et à essayer de percevoir les bords de la fente osseuse qu'elle traverse, il faut convenir qu'il est rare d'obtenir de ces manœuvres des renseignements utiles.

Dans tous ces cas, le spina bifida est indiscutable, mais il serait intéressant de pouvoir en préciser davantage le type anatomique. Deux variétés anatomiques répondent aux formes ulcérées : les myéloméningocèles avec aire médullaire à nu et les myéloméningocèles avec aire médullaire recouverte de tissu fibreux.

Leur discrimination serait théoriquement possible par le fait qu'une aire médullaire recouverte de tissu fibreux, n'a pas une forme vraiment régulière. Elle est plus ou moins arrondie et bordée par une zone épithélioménagée striée de travées, qui lui donnent un aspect cicatriciel. Malheureusement, nous avons vu combien il était rare de pouvoir saisir des nuances aussi fragiles.

On peut accorder plus de valeur à la date à laquelle l'enfant est examiné; dans les formes avec aire médullaire à nu, la rupture est presque constante entre le douzième et le quinzième jour. Aussi lorsque l'enfant est vu un mois, par exemple, après la naissance, il est presque certain qu'il ne s'agit pas d'une myéloméningocèle type Recklinghausen. En fait, le seul moyen qui permette cliniquement de faire cette discrimination consiste à placer l'enfant dans des conditions favorables à la cicatrisation, étant entendu que seules les formes avec aire médullaire recouverte de tissu fibreux peuvent se cicatrifier. Certainement on peut objecter qu'en agissant de

la sorte on ne met guère le nouveau-né à l'abri de la rupture du sac : cause quasi fatale de mort. Mais en raison des résultats si défavorables qu'on observe après les interventions sur les formes ulcérées, nous verrons qu'à tout prendre cette abstention risquée est plus satisfaisante.

B) *Les formes revêtues d'épiderme malformé* évoquent également d'emblée un spina bifida. On ne connaît guère d'autres affections qui puissent réaliser sur le trajet de la colonne vertébrale de semblables tumeurs !

Habituellement, la tumeur siège dans la région lombo-sacrée. Elle est plus ou moins saillante avec une base sensiblement rétrécie. Le tégument qui la recouvre présente au centre, une zone lisse, translucide, rosée, « effroyable de minceur », dont la forme régulière est celle d'un triangle, d'un ovale ou d'un cœur de carte à jouer ; parfois on y note une tache ronde, foncée et surélevée sur la valeur de laquelle nous reviendrons. Vers la périphérie, le tégument reprend progressivement les caractères de la peau normale, mais souvent des angiomes et de l'hypertrichose permettent, là aussi, de reconnaître, à la base du spina, l'existence d'une zone dermatique de transition, entre le tégument normal voisin et la zone centrale. Il est facile de vérifier que cette tumeur est liquide, par les manœuvres que nous avons précédemment rappelées. Enfin, il faut noter la possibilité — exceptionnelle — d'angiomes médians étagés en chapelet au-dessus de la tumeur, au niveau desquels un examen minutieux pourra confirmer l'existence de petits foyers multiples de spina bifida.

Quand la tumeur siège en une autre région de la colonne vertébrale (cervicale, dorsale ou dorso-lombaire), elle garde les mêmes caractères et, ce faisant, le spina bifida reste aussi évident que lorsqu'il est lombo-sacré ou sacré.

A cette évidence, on doit par contre opposer l'extrême difficulté qu'il y a, le plus souvent, à discerner le type anatomique du spina bifida qui s'exprime cliniquement par ces formes revêtues d'épiderme malformé.

S'agit-il d'une myéloméningocèle épidermée ou d'une méningocèle? Leur distinction est capitale, puisque à ces deux diagnostics correspondent des pronostics et des indications thérapeutiques différents. On dispose, pour cela, de certains arguments.

En faveur d'une myéloméningocèle plaident :

- la notion de fréquence (40 % de myéloméningocèles épidermées pour 15 % de méningocèles);
- l'existence, au niveau de la zone centrale du tégument, d'une petite tache ronde plus foncée, qui indiquerait le point d'insertion de la moelle;
- la constatation — comme nous le verrons — de signes de déficit nerveux.

Au contraire, en faveur d'une méningocèle on retient :

- le plus petit volume, la plus grande régularité et la consistance moins dure de la tumeur;
- l'existence de foyers multiples, le siège haut situé du spina, attendu qu'une myéloméningocèle dorsale ou, à plus forte raison, cervicale, semble peu compatible avec la vie.

En dépit de ces arguments, les cas douteux restent fréquents.

Quelques explorations peuvent être mises en œuvre pour essayer de reconnaître si la cavité du spina est ou n'est pas traversée par le cordon médullaire (ce qui est un signe différentiel fondamental). La plus simple, mais la plus théorique, est l'épreuve de la transillumination. La plus sûre, mais la moins inoffensive, est la radiographie faite après injection de lipiodol dans l'espace arachnoïdien (Leveuf) ou d'oxygène dans la cavité du spina (Frazer). Malgré toutes les perfections techniques qu'on peut souhaiter, ces explorations donnent souvent des résultats d'interprétation difficile et sont, par conséquent, loin d'apporter sans cesse des preuves décisives.

Tant et si bien que pratiquement, dans certains cas, c'est seulement l'intervention qui viendra préciser le diagnostic.

C) *Les formes revêtues par un tégument normal* n'ont pas, comme les précédentes, le pouvoir d'attirer rapidement l'attention et d'évoquer toujours d'emblée l'idée d'un spina bifida. Elles passent presque constamment inaperçues chez le nouveau-né; elles ne sont reconnues que lorsque la malformation a pris un certain volume, et cela a lieu parfois à un âge assez tardif (14-15 ans).

La tumeur pour laquelle l'enfant est examiné fait, d'ordinaire, une forte saillie dans la région sacrée. Sa large base d'implantation, qu'on peut opposer à celle plus ou moins pédiculée des autres variétés de spina, peut

s'étendre en haut jusqu'aux premières vertèbres lombaires et atteindre, en bas, le sillon interfessier. Les spina de cette variété comptent donc parmi les plus volumineux.

A la palpation, on croit volontiers que cette importante tumeur est fluctuante, lorsqu'on ne parvient pas à percevoir par endroits sa véritable consistance granuleuse.

Deux autres signes peuvent également contribuer à rendre le diagnostic relativement difficile, ce sont : le soulèvement de la tumeur à l'occasion des efforts et l'apparition de douleurs symétriques irradiées dans les membres inférieurs, dès qu'on presse au niveau de son pôle supérieur.

On comprend que cet ensemble symptomatique puisse faire tout d'abord penser à un abcès froid et, plus particulièrement, à un abcès pottique. Mais le doute ne peut guère persister longtemps. Et semblable confusion disparaît dès qu'on refait un meilleur examen local et qu'avec l'aide d'un interrogatoire plus détaillé, l'entourage finit par « avouer » que cette tumeur représente simplement le développement rapide d'une anomalie existant en fait depuis le plus jeune âge.

D'ailleurs, la radiographie faite systématiquement quand on discutait la possibilité d'un mal de Pott viendra lever tous les doutes en montrant la présence d'une fente vertébrale de spina bifida.

On pourrait aussi confondre cette variété de spina avec un lipome simple et rapporter à une autre affection les phénomènes douloureux mis en évidence par l'examen. D'où, là encore, la nécessité de toujours pratiquer

une radiographie du rachis avant de s'arrêter au diagnostic de « lipome médian simple de la région lombosacrée ».

Lorsque le diagnostic de spina bifida est assuré, il est aisé de reconnaître sa variété anatomique, puisque nous avons vu que seuls les « spina bifida avec tumeur » sont revêtus d'un tégument normal.

---

Le diagnostic de spina bifida se présente tout différemment quand l'enfant est amené à consulter essentiellement pour des manifestations à distance. Ces manifestations sont nombreuses; mais c'est plutôt parce que leur sémiologie ne comporte pas de caractères spéciaux au spina bifida qu'elles sont susceptibles d'égarer considérablement le diagnostic.

Aussi nous n'avons pas cru qu'il était indispensable de décrire longuement leur symptomatologie. Et dans leur rappel énumératif nous retiendrons seulement : l'hydrocéphalie, les paralysies et les troubles trophiques des membres inférieurs, les paralysies viscérales.

L'hydrocéphalie a rarement une allure primitive; bien plus souvent elle n'est qu'un des éléments — évident ou à rechercher, comme nous le verrons — du pronostic d'un spina bifida qu'on a déjà reconnu.

Les paralysies des membres inférieurs viennent, au contraire, fréquemment révéler un spina bifida. On peut observer tous les intermédiaires entre l'exceptionnelle paralysie flasque complète et les plus légers troubles de

la marche. Dans le territoire qu'il atteint, le déficit moteur s'accompagne d'abolition des réflexes tendineux, de paralysies sensitives et de troubles trophiques. Le signe de Babinski n'est presque jamais relevé et, fait paradoxal, ces paralysies à « type périphérique » n'offrent que peu de modifications anormales aux réactions électriques.

Les troubles trophiques sont variablement : des atrophies étendues, bilatérales et marquées des jambes, des pieds bots, des maux perforants plantaires, ou de simples troubles vaso-moteurs des extrémités.

Ils coexistent en règle avec des paralysies qui n'étaient pas assez marquées pour attirer, elles seules, l'attention. Il faut aussi signaler que certains d'entre eux peuvent apparaître tardivement — à la puberté par exemple — pour concevoir à quel point leur diagnostic étiologique peut être parfois difficile.

Les paralysies viscérales consistent en incontinence des urines et des matières et sont, sans nul doute, les manifestations qui viennent le plus souvent révéler le spina bifida.

Enfin, on a encore décrit parmi les signes révélateurs du spina bifida des douleurs irradiées en ceinture et des plaques d'hypertrichose lombo-sacrée.

De sorte qu'au total il n'est pas exagéré d'affirmer que ces manifestations si polymorphes seront correctement rapportées à un spina bifida, dans la mesure où l'on n'omettra pas qu'en pédiatrie l'examen du rachis est un temps obligatoire à pratiquer aussi systématiquement que celui du cœur ou des poumons...

Les spina bifida découverts de cette façon sont, en règle, des myéloméningocèles épidermisées ou des spina avec tumeur, peu saillants, étant donné que : les myéloméningocèles avec aire médullaire à nu sont toujours — quelles que soient leurs dimensions — reconnues d'emblée et que les méningocèles vraies donnent exceptionnellement lieu aux manifestations précédentes (Leveuf).

---

## INDICATIONS OPÉRATOIRES

---

Il est maintenant classique d'admettre que le traitement chirurgical est le seul traitement du spina bifida. Mais les règles qui orientent son application restent très discutées. En s'appuyant sur les risques de rupture et d'infection qui menacent presque tous les spina, certains sont partisans d'une intervention toujours précoce. En constatant la fréquence avec laquelle on observe, après les interventions précoces, le développement d'une hydrocéphalie, d'autres louent au contraire, les avantages d'une intervention systématiquement retardée.

Cependant, toutes les variétés de spina bifida ne sauraient être soumises indifféremment à l'un ou l'autre de ces « exclusivismes » thérapeutiques. L'eclectisme est nécessaire — là autant qu'ailleurs — au chirurgien qui veut être utile sans être déçu par ses statistiques.

Les observations que nous rapportons sont trop peu nombreuses pour avoir la prétention d'aider l'étude d'un tel choix. Et comme, au surplus, elles n'objectivent que des principes déjà éprouvés par un grand nombre d'auteurs, nous ne pouvions mieux faire que de résumer leurs travaux.

Les indications opératoires doivent tenir compte simultanément du type anatomo-clinique du spina et des malformations qui lui sont éventuellement associées.

## I. Myéломéningocèles ulcérées

Dans les myéломéningocèles ulcérées on peut schématiquement considérer quatre cas :

*Premier cas* : Le spina est vu quelques heures ou quelques jours après la naissance, alors qu'il ne *semble* ni infecté, ni accompagné d'autre malformation. Une intervention urgente paraîtrait logique pour prévenir les risques redoutables d'infection et de rupture qui menacent si fréquemment et si précocement les myéломéningocèles ulcérées.

A opérer dans ces conditions : Russel, Walter, Leveuf, Fèvre ont obtenu effectivement des survies; mais aucun d'entre eux n'est convaincu d'avoir accompli une œuvre utile, en raison de l'hydrocéphalie ou de troubles graves des membres inférieurs que leurs petits opérés présentèrent à plus ou moins brève échéance.

Ils sont donc décidés, en pareils cas, à ne plus tenter d'opérations précoces. Avec Frasier, Schmieden, Gross et Sacks, ils immobilisent l'enfant dans le décubitus ventral pour essayer de mettre son spina à l'abri des traumatismes et des causes d'infection; par la suite, ils ne modifient leur attitude que d'après l'évolution des lésions. Si le spina parvient à se cicatriser, une opération est envisagée en tenant compte des indications que nous discuterons avec les myéломéningocèles épidermisées. Si, au contraire le spina ne se cicatrice pas, toute intervention est rejetée.

Les mêmes règles peuvent s'appliquer aux spina non infectés et non associés qu'on a parfois l'occasion de voir assez tardivement. Notre observation n° 1 nous

a prouvé qu'à vouloir passer outre on s'exposait à des suites opératoires rapidement mortelles.

*Deuxième cas* : Le spina ne s'accompagne pas d'autre malformation, mais il est infecté (Obs. n° 2). Après ce que nous venons de dire une abstention absolue est indiscutable tant que l'ulcération persiste.

*Troisième cas* : Le spina est infecté et s'accompagne avec évidence d'hydrocéphalie ou de paralysie des membres inférieurs. La seule conduite à tenir est l'abstention complète, car l'opération ne contribuerait qu'à hâter l'issue fatale. (Obs. n° 3).

*Quatrième cas* : Le spina est rompu. Là encore on devra s'abstenir, la mort étant ordinairement inévitable quoi qu'on fasse.

## II. Myéloméningocèles épidermisées (primitivement ou secondairement)

En dehors de certaines circonstances où une hydrocéphalie manifeste et des paralysies étendues avec participation des sphincters obligent d'emblée à renoncer à une intervention, les myéloméningocèles épidermisées posent un dilemme angoissant. On est partagé entre, d'une part, le désir de les opérer précocement pour éviter leur rupture qui serait mortelle, et d'autre part, la crainte de voir se développer après l'intervention les difformités précitées.

Or, il est difficile, la plupart du temps, de porter avant l'opération un pronostic exact.

A) *Les hydrocéphalies frustes* ne peuvent être décelées par l'examen clinique. Il n'y a ni modification de la

forme et des dimensions du crâne, ni écartement des sutures, ni tension de la fontanelle. Il n'est pas prouvé que l'augmentation de volume du spina, notée par quelques auteurs, soit un symptôme d'hydrocéphalie. Force est donc de recourir à d'autres moyens d'exploration. Malheureusement, ils sont souvent infidèles.

La radiographie du crâne montre rarement une disjonction des sutures et un aspect cérébroïde de la voûte.

L'examen du fond de l'œil renseigne plus fidèlement sur l'hypertension intracrânienne, mais n'est pas infail-  
libile (Leveuf).

Les chiffres de la tension du liquide céphalo-rachidien prise par rachicentèse ont une valeur encore plus critiquable en raison de l'agitation que présentent ordinairement tous les nouveau-nés lorsqu'on les examine.

Quant aux procédés d'exploration directe des ventricules cérébraux : ponction ventriculaire, encéphalographie, ventriculographie, les essais tentés jusqu'à présent n'ont pas donné des résultats bien démonstratifs.

b) *Pour dépister aux membres inférieurs des paralysies débutantes*, on rencontre autant de difficulté, parce que chez les très jeunes enfants : la recherche des réflexes tendineux est exposée à de fréquentes erreurs, le signe de Babinski n'a aucune signification, l'étude de la force musculaire segmentaire est impossible, les réactions électriques sont impraticables.

c) *Les troubles trophiques discrets* passent volontiers inaperçus à cause de la contracture normale qui conditionne l'attitude habituelle du nouveau-né : jambes en flexion-abduction, pieds en léger talus varus.

Par conséquent, dans un grand nombre de cas il sera impossible, avant l'opération, d'en prévoir l'avenir éloigné. Que doit-on alors conseiller?

Lorsque le diagnostic de myéloméningocèle est certain — ce qui, en particulier, est toujours le cas pour les formes secondairement épidermisées — les avis sont très partagés. Doit-on intervenir au plus tôt (Leveuf, Fèvre, Menno Menenga, Violet Keiller) sans se soucier d'aggraver, sinon de faire apparaître une hydrocéphalie méconnue? Ou bien doit-on rester dans l'expectative (un an : Broca; trois-quatre ans : Ombredanne; cinq ans : Moore), en risquant de laisser mourir par rupture de leur spina des enfants qui se seraient peut-être développés dans des conditions normales si on les avait opérés?

Il semble difficile de conclure sans invoquer des raisons morales et, partant, notre préférence va à la deuxième solution.

Lorsque le diagnostic de myéloméningocèle est incertain — ce qui est, nous l'avons vu, le cas le plus fréquent dans les formes primitivement épidermisées — les avis sont, au contraire, unanimes. En misant sur l'éventuelle découverte d'une méningocèle, une intervention précoce est évidemment conseillée (Obs. n° 4).

### III. Méningocèles

Les méningocèles, en effet, ne présentent que des dangers immédiats : la rupture et l'infection. Dans les travaux que nous avons pu consulter, nous n'avons pas trouvé mention de méningocèles *vraies*, accompagnées

d'hydrocéphalie. Seuls sont signalés des troubles bénins des membres inférieurs.

Tout invite donc à opérer dès les premières semaines de la vie. La mortalité opératoire est très faible. Les résultats obtenus sont, en règle, très satisfaisants (Obs. n° 4).

#### **IV. Spina bifida avec tumeur**

Ici, par contre, il est logique d'attendre pour intervenir, car la vie de l'enfant n'est nullement menacée par l'infection et la rupture de la poche.

---

## OBSERVATIONS

---

### I. OBSERVATION 1735.

Du..., Daniel, 1 mois.

— Entre à l'hôpital le 13 mars 1939 pour un spina bifida ulcéré lombo-sacré. Les trois zones classiques sont nettement visibles. L'aire médullaire est : rouge foncé, suintante, non infectée. Elle a 18 mm. de diamètre et présente une fossette polaire supérieure. La zone épithélio-méningée est de couleur vineuse. La zone dermatique ne présente ni angiome, ni hypertrichose. Dans son ensemble, la malformation est peu saillante, et flasque.

— Bon état général, température normale (37°2 le matin, 37°4 le soir), poids : 4 kg.

— Ni hydrocéphalie, ni paralysie des membres inférieurs, ni trouble trophique manifeste. Pas de prolapsus rectal.

— Rien à signaler au cœur ni aux poumons.

— A l'intervention, le 17 mars 1939, M. le Professeur Dessaint trouve les lésions d'une myélo-méningocèle type Recklinghausen.

— Après l'opération : élévation de la température à 39°, alors qu'elle était à 37° le matin, sans qu'on puisse parler de syndrome pâleur-hyperthermie.

— Mort dans la nuit du 17 au 18 mars 1939.

### II. OBSERVATION 750.

Flo..., Raymond, 8 jours.

— A son entrée dans le service, le 26 août 1938, il présente un spina bifida ulcéré lombo-sacré avec aire médullaire en voie de sphacèle : lambeaux verdâtres effilochés, malodorants. Saillie modérée; diamètre total du spina : 6 centimètres.

Etat général médiocre : pâleur, poids 3 kg. Température : 37°. Pas d'autres malformations.

— Abstention, mise sur le ventre.

— Du 26 août au 4 septembre 1938 : température constamment au-dessus de 37°, baisse progressive du poids, accentuation de la pâleur, persistance de l'infection locale.

— Le 5 septembre 1938 : Température à 39°5.

Etat général toxi-infectieux.

— Les mêmes signes persistent encore le 8 septembre, jour où la famille reprend l'enfant.

— Mort le 9 septembre 1938.

### III. OBSERVATION.

D..., He..., 6 jours.

— Consultation le 25 mai 1938 : spina bifida sacré ulcéré, du volume d'une tomate. Aire médullaire verdâtre, sphacélique. Les deux jambes sont inertes; pieds bots, talus bilatéral.

M. le Professeur Dessaint se refuse à intervenir.

— Un autre chirurgien consulté décide au contraire d'opérer l'enfant. La mort survient le surlendemain de l'opération.

### IV. OBSERVATION 1532.

Ro..., Jean-Pierre, 15 jours.

— L'enfant est examiné pour la première fois le 3 novembre 1938. Spina bifida lombaire recouvert d'un tégument rouge, irrité très mince, mais ni ulcéré, ni suintant. Pas d'angiome, pas d'hypertrichose, pas d'autres foyers de spina.

Etat général moyen; poids 3 kg. 200. Température normale.

Le reste de l'examen est négatif, en particulier on ne décèle aucun trouble des membres inférieurs et aucune anomalie du crâne.

— Une immobilisation de 16 jours dans le décubitus ventral est nécessaire pour faire céder l'irritation du tégument. Pendant ce temps : température normale, augmentation du poids, amélioration du facies.

— Le 19 novembre 1938 : Opération par M. le Professeur Dessaint. Il croit un instant ne trouver qu'une méningocèle, mais le tube médullaire apparaît ouvert. Sa fermeture au catgut 000 est faite sans difficulté. La suture des plans méningés, aponévrotiques et cutanés est effectuée également avec facilité.

— Les suites opératoires immédiates font craindre une issue fatale : température élevée à 40°2, pâleur marquée, adynamie, quelques râles pulmonaires.

— En fait, dès le 26 novembre, une amélioration manifeste se dessine.

— L'enfant sort de l'hôpital le 22 décembre 1938. Sa température est normale. Il pèse 4 kg. 200. Il ne présente aucun trouble.

— Revu en septembre 1939 : il va très bien.

## CONCLUSIONS

---

I. — Toutes les formes anatomiques du spina bifida peuvent être classées dans trois grands groupes :

- a) Les myéloméningocèles, dont l'aire médullaire est :
  - tantôt à nu (M. type Recklinghausen);
  - tantôt recouverte de tissu fibreux;
  - tantôt recouverte de tissu fibreux et d'épiderme;
- b) Les méningocèles;
- c) Les formes avec tumeur.

II. — Le spina bifida se présente cliniquement sous trois aspects qui ne se superposent pas exactement aux formes anatomiques :

- a) Les spina bifida ulcérés sont :
  - soit des myéloméningocèles type Recklinghausen qui ne peuvent pas se cicatriser;
  - soit des myéloméningocèles avec aire médullaire recouverte de tissu fibreux, qui peuvent, au contraire s'épidermiser;
- b) Les spina revêtus par un tégument anormal sont :
  - soit des myéloméningocèles épidermisées (primitivement ou secondairement);
  - soit des méningocèles;
- c) Les spina revêtus par un tégument normal sont, en règle, des formes avec tumeur.

III. — Il est le plus souvent impossible chez le nouveau-né de reconnaître la forme anatomique et de porter un pronostic exact, avant l'opération.

IV. — Les indications opératoires qui ont donné les meilleurs résultats nous paraissent être les suivantes :

a) Dans tous les cas de spina ulcéré : abstention.

b) Dans les cas de spina revêtu par un tégument anormal, plusieurs éventualités :

— si le spina est accompagné d'hydrocéphalie ou de troubles graves des membres inférieurs : abstention absolue;

— si le spina semble isolé et s'est secondairement épidermisé : rester dans l'expectative. Une opération peut être envisagée au bout d'un an si aucune autre malformation n'est apparue;

— si le spina semble isolé et est primitivement épidermisé : intervenir précocement avec l'espoir de trouver une méningocèle.

c) Dans les cas de spina avec tumeur : une expectative de plusieurs années est préférable.

*Vu le Doyen de la Faculté : Vu le Président du Jury :*

M. TIFFENEAU

Professeur LEREBoullet

*Vu et permis d'imprimer,*

*Le Recteur de l'Académie de Paris :*

G. ROUSSY.

## BIBLIOGRAPHIE

---

On trouvera les principales indications bibliographiques dans les cinq ouvrages suivants :

- RECKLINGHAUSEN. — *Virchow's Arch.*, t. 105, 1886.
- DENUCÉ. — *Anat., Path. et Embryo. du spina bifida.* (Doin, Paris, 1906).
- HESSE, F. A. — *Spina bifida cystica. (Ergeb. d. Chir. und Orthop.*, vol. X, 1918, p. 1197, 1388).
- LEVEUF. — *Etude sur le spina bifida.* (Masson, 1937).
- FÈVRE. — *In Encyclo. méd. chir. Pédiatrie*, tome I, pp. 4008-b, 1937.

Nous citerons, en outre, parmi les nombreux travaux parus depuis 1937 :

- BARBIER, MARION et TIGNEL. — Les malformations des apophyses épineuses des dernières dorsales et de la première lombaire. (*Lyon Médical* n° 28, 9 juill. 1939).
- BARBIER. — Apophyses épineuses bifides et constitution émotive. (*Lyon Médical* n° 29, 16 juillet 1939).
- J.-F. BRAILSFORD. — Radiographic detection of myélocèle of unborn foetus. (*Lancet I* : 1106-1107, 14 may 1938).
- BUCHSTEIN GRAFFOULOV. — Spina bifida occulta. (*Surgery Saint-Louis*, vol. 3, n° 2, février 1938).
- MC. CARROLL. — Incontinence urinaire du spina bifida. (*Surgery gynec. and Obstét.* n° 4, avril 1937, Chicago).
- CAZALAS, GRISLAIN et MERLEN. — Syndrome sympathique cervical postérieur en relation avec un spina bifida cervical. (Réunion médico-chirurgicale des Hôpitaux de Lille, 23 mai 1938. *Echo Médical du Nord*).

- DELCHEF, J. et J.-L. PETIT. — L'exploration lipiodolée épидurale dans le spina bifida occulta. (LXIII<sup>e</sup> Congrès de l'Assoc. franç. pour l'avancem. des sciences. Section d'élect. et radiol. méd. Liège, 17-22 juillet 1939).
- DEMAREZ, DEVAS et VANDECASTEELE. — Syndrome cervical postérieur en relation avec un spina bifida cervical. (Réunion médico-chirur. des Hôpitaux de Lille, 23 janvier 1939. *Echo méd. du Nord*).
- DUMAS. — Spina bifida occulta. Laminectomie. Guérison. (*Le Scalpel*, n<sup>o</sup> 28, 15 juillet 1939. Bruxelles).
- DUMONT, A.-D. — Troubles nerveux d'origine radiculaire après rachianesthésie (Quarella) chez deux sujets porteurs d'un spina bifida occulta. (*Le Scalpel*, n<sup>o</sup> 17, 24 avril 1937, Bruxelles).
- EMMWICH. — Spina bifida und bettnässen Erbiol. untersuchungen. (*Monatschrift Kinderh* 68-87-93, 1937).
- FAUGERE. — Spina bifida sacro-lombaire et malformations crâniennes. (*Bull. et Soc. d'Obs. et Gyn. de Bordeaux*. Séance du 22 février 1938).
- GOUVERNEUR et GODARD. — Incontinence d'urine due à un spina bifida avec tumeur. (*Soc. franç. d'urologie*, 15 février 1937).
- HINDESE-NELSEN. — Spina bifida, pronostic, hérédité. (*Acta chirurg. Scandinavica*, vol. 80, fasc. 6, avril 1938. In journal de Chirurgie).
- LIEPELT. — Schwangerschoft und Paraplegie der unteren extremitäten. (*Arch. f. gynak* 164 : 88-100 1937).
- G. LUTH (Hambourg). — Zur praklischen bedeutung der spina sacralis anterior. (*Zentralblatt für chirurgie*, t. 64, n<sup>o</sup> 1, 2 janvier 1937).
- MENNO MENNENGA (Königsberg). — Sur l'avenir des malades opérés pour spina bifida. (*Brun's Beiträge zur klinischen chir*, 28 avril 1937, Berlin).
- R.-A. MICHOLES J. R. — Spina bifida with myéloméningocèles; case report on 16 years old girl. (*Virginia M. Monthly* 64 : 264-267 ang. 1937).
- MIGUEL, M. LAVALLE. — Spina bifida postérieur. (*Cirurgia et ciruianos*, tome 6, avril 1938, p. 185-210).

- MONTEMARTINE, G. — Contributo clinico allo studio delle deformita cranio vertebrali congenite. (*Riforma med.* 53 : 749-758, may 22-1937).
- OMBREDANNE. — Précis de chirurgie infantile. (Masson, 1937).
- PATEL et L. THÉVENOT. — Spina bifida occulta chez l'adulte. (Soc. de Chir. de Lyon, 16 mars 1939. *Lyon Chirurgical*).
- PATRIKIOS. — Maladie de Recklinghausen avec spina bifida occulta cervicale; tétraplégie et hypertrichose de la nuque. (Soc. de neurologie, 2 juin 1938, Paris).
- PERRIN. — A propos du spina bifida occulta. Notions d'anatomie pathologique. (Soc. de Chir. de Lyon, 11 mai 1939. *Lyon Chir.*).
- SANTY. — Méningocèle prè sacrée. (Soc. de Chir. de Lyon; 10 janvier 1938. *Lyon chir.*).
- SANDBERG et SUNDBERG. — Un cas de pygopagus parasiticus associé à un spina bifida. (*Nordsk Med.* n° 36, 9 sept. 1939).
- SAUNER. — Spina bifida lombo-sacrée de la variété myélo-méningocèle à revêtement cutané complet chez un enfant malgache de un an. Intervention; guérison. (Soc. de Path. exotique, 14 avril 1937).
- DE SAVITSCH, E. et VAN HUFFELEN. — Sur l'arthropathie et l'ostéoporose du myélocèle. (*Presse Méd.* n° 7, 22 janvier 1938).
- URÉCHIA et DRAGANIER. — Névralgies des nerfs honteux interne et obturateur interne coïncidant avec une malformation sacrée. (*Paris Méd.* n° 34, 21 août 1937).
- VAN DEN BROEK et VAN DANN. — Un cas de rachischisis antérieur et postérieur. (*Nederlandsch Tijdschrift Woorgeneeskunde*, n° 30, 23 juillet 1938, Amsterdam).
- DE VEER, J. BROWDER. — Sacrococcygeal tératoma. (*Annals of Surgery*, Vol 105, mars 1937, p. 408-417).
- WALDMANN, B. — Beitrag zur Frag der Erbllichkeit der Spina bifida und der rachischisis. (*Ztschrift. Meuschl. vvierb. u. Konstitutionslehre* 21 : 558-571, 1938).

- WORMS, BARRAT et VANDECASTEELE. — Sur un cas de spina bifida cervico-dorsal. (Réunion médico chirurgicale des Hôpitaux de Lille, 28 juin 1937. *Echo Méd. du Nord*).
- WUTMANN. — Développement de l'hydrocéphalie après le traitement opératoire d'une méningocèle sacrée sous-arachnoidienne. (*Deutsche medizinische Wochenschrift* n° 17, 28 avril 1939. Leipzig).

Les fichiers du *Monde Médical* et les services de la *Presse Médicale* ont été pour nous de précieuses sources d'informations. Nous avons également été aidés par les revues annuelles « Les Maladies des Enfants » que *publie Paris Médical* sous la direction de MM. Lereboullet et Saint-Girons.



## TABLE DES MATIÈRES

---

|                                                                          |    |
|--------------------------------------------------------------------------|----|
| <i>Introduction</i> .....                                                | 13 |
| <i>Rappel des formes anatomiques</i> .....                               | 15 |
| — Des Myelomeningocèles.....                                             | 17 |
| — avec aire médullaire à nu.....                                         | 17 |
| — avec aire médullaire recouverte de tissu fibreux...                    | 19 |
| — avec aire médullaire recouverte de tissu fibreux et<br>d'épiderme..... | 20 |
| — Des Meningocèles.....                                                  | 23 |
| — Des formes avec tumeur.....                                            | 25 |
| <i>Diagnostic des Spina bifida</i> .....                                 | 27 |
| <i>Indications opératoires et Pronostic</i> .....                        | 37 |
| — Des Myelomeningocèles ulcérées.....                                    | 38 |
| — Des Myelomeningocèles épidermisées.....                                | 39 |
| — Des Meningocèles.....                                                  | 41 |
| — Des Spina bifida avec tumeur.....                                      | 42 |
| <i>Observations</i> .....                                                | 43 |
| <i>Conclusions</i> .....                                                 | 45 |
| <i>Bibliographie</i> .....                                               | 47 |

# TABLE 22

|    |     |
|----|-----|
| 1  | ... |
| 2  | ... |
| 3  | ... |
| 4  | ... |
| 5  | ... |
| 6  | ... |
| 7  | ... |
| 8  | ... |
| 9  | ... |
| 10 | ... |
| 11 | ... |
| 12 | ... |
| 13 | ... |
| 14 | ... |
| 15 | ... |
| 16 | ... |
| 17 | ... |
| 18 | ... |
| 19 | ... |
| 20 | ... |
| 21 | ... |
| 22 | ... |
| 23 | ... |
| 24 | ... |
| 25 | ... |
| 26 | ... |
| 27 | ... |
| 28 | ... |
| 29 | ... |
| 30 | ... |
| 31 | ... |
| 32 | ... |
| 33 | ... |
| 34 | ... |
| 35 | ... |
| 36 | ... |
| 37 | ... |
| 38 | ... |
| 39 | ... |
| 40 | ... |
| 41 | ... |
| 42 | ... |
| 43 | ... |
| 44 | ... |
| 45 | ... |
| 46 | ... |
| 47 | ... |
| 48 | ... |
| 49 | ... |
| 50 | ... |



